Lane Medical Library

Beitrag zur Casuistik der aus angeborenen Melanosen des Auges hervorgehenden Tumoren.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der

Ruprecht-Karls-Universität zu Heidelberg

vorgelegt von

Sally Behr

appr. Arzt aus Karlsruhe i. B.

Dekan:
Hofrat Prof. Dr. Vierordt.

Referent:
Geh. Rat Prof. Dr. Leber.

Heidelberg.
Universitäts-Buchdruckerei von J. Hörning.
1903.

Meinen lieben Eltern.

Angeborene kleine melanotische Flecke der Bindehaut gehören nicht zu den seltenen Vorkommnissen; selten sind dagegen Fälle, wo die melanotische Färbung in grösserer Ausdehnung auftritt, und ausser der Bindehaut auch das subconjunctivale Gewebe und die Sclera beteiligt sind. Von beiden Formen aus können sich melanotische Sarcome entwickeln, von den kleinen oberflächlichen Pigmentflecken der Conjunctiva ist dies auch mehrfach in der Litteratur niedergelegt worden; unter 81 Fällen epibulbärer Melanosarcome fand zum Beispiel Deggering (I.-D. Jena 1900) 15 Mal Pigmentflecke, davon 2 Mal solche von früher Kindheit an bestehende als Ausgangspunkt der Neubildung.

Ein Fall der selteneren ausgedehnteren von Geburt an beobachteten Melanosen mit eigenartigen Complicationen soll in folgender Abhandlung beschrieben werden.

I. Krankengeschichte.

21. V. 94. Ein 10jähr. Knabe M. M. wird wegen einer Anomalie des linken Auges von dem Hausarzt in die Klinik geschickt. Der Zustand soll von Geburt an bestehen. Die Geburt war eine schwere Zangengeburt. Damals soll der Arzt sogleich bemerkt haben, dass das linke Auge dunkler war als das rechte, und dass der linke bulbus oculi vorgetrieben war. Patient hat niemals mit dem Auge sehen können. Der Knabe hat gesunde Eltern, 4 gesunde Geschwister, 3 andere Geschwister sind in der Kindheit an verschiedenen Krankheiten gestorben.

Bei der Untersuchung, die wegen Zeitmangels — Patient konnte sich nicht lange aufhalten — etwas

flüchtig angestellt wird, ergab sich: Eine auffallende Prominenz des linken Bulbus, Cornea durchsichtig. Pupille etwas kleiner als rechts, regelmässig, rund, auf Lichtwechsel vom gleichen Auge nicht, wohl aber vom anderen Auge aus reagierend. Augendruck normal. In der ganzen Ausdehnung der Conjunctiva bulbi, besonders in der Umgebung des Hornhautrandes und im unteren Umfange des Auges, zeigt sich eine bläuliche bis schiefergraue Verfärbung der Conjunctiva und Sclera von etwas fleckiger Beschaffenheit, welche sich nach unten hin auf die Uebergangsfalte und selbst einen Teil der Conjunctiva tarsi fortsetzt; das subconjunctivale Gewebe ist stellenweise etwas verdickt. Es handelt sich offenbar um eine dichte Einlagerung von Pigment, welches durch die Conjunctiva bläulich durchschimmert. Die subcutanen Venen des oberen Lides sind etwas stärker gefüllt als rechts, und die Cutis etwas livide verfärbt. Iris von brauner Farbe, während die des anderen Auges bläulich, in der Umgebung der Pupille mehr gelblich aussieht. Pupillarrand, vordere Linsenkapsel und Linse normal, ebenso der Glaskörper. Die Papille weiss, opak, ihre Grenzen nicht vollkommen scharf; nach oben und innen zieht sich ein Streif weisser Trübung in die Netzhaut hinein, ähnlich markhaltigen Fasern. Ob es sich um diese oder eine retinitische Trübung handelt, ist vorläufig nicht zu entscheiden. Im übrigen Augenhintergrund keine Veränderung bemerkt. Völlige Amaurose. Rechts ophthalmoskopisch normal ausser schmaler Sichel am temporalen Papillenrand; giebt an kurzsichtig zu sein.

Diagnose: Links angeborene Pigmentierung der Conjunctiva, Sclera, Lidhaut, Heterochromie der Iris, Atrophie des Sehnerven.

Am 5. I. 98 kam Patient wieder in die Klinik. Bei der Aufnahme machte er etwa die gleichen Angaben wie am 21. V. 94. Er habe nie mit dem Auge sehen können, dasselbe sei schon etwas vorgetrieben gewesen, nur nicht so stark wie jetzt. Auch die bläuliche Farbe des unteren Lides soll schon sehr lange bestehen. Er

sei im Alter von 6 Jahren und später von verschiedenen Aerzten behandelt worden, zuletzt mit Tropfen (der Beschreibung nach teilweise Eserin). Patient wird jetzt von Professor Hoffmann hier zur Aufnahme geschickt, welcher gelegentlich bei einer Consultation das Auge untersuchte. Patient hat ab und zu im linken Auge klopfende, stechende, in die Stirn ausstrahlende Schmerzen.

Status präsens:

Rechts leichter Nystagmus horizontalis, an dem sich das linke Auge gleichmässig beteiligt. Sonst das Aeussere normal. Ophthalmoskopisch:

$$R + 5\,DS = \frac{5}{10},\quad + 5\,DS = \frac{0{,}2}{0{,}4}.$$

Links: Ausgesprochener Exophthalmus mit Strabismus convergens mittleren Grades; die Haut beider Lider, besonders des unteren grünlich livide verfärbt, wie nach einer Ekchymosierung; aber nirgends etwas von frischer Blutung. Durch die Haut schimmert ein Netz ausgedehnter Venen am oberen Lid hindurch. Linker Bulbus entschieden vergrössert. Horizontaler Hornhautdurchmesser rechts etwa $12^1/_2$ mm, links etwas über 13 mm. Die ganze Oberfläche des Bulbus bis auf einen ganz schmalen Saum in der Umgebung der Cornea dunkelbläulich grau verfärbt, und zwar sitzt die Färbung grösstenteils unter der Conjunctiva. Etwas entfernt vom Hornhautrande treten aber, wie man besonders mit der Loupe erkennt, auch in der Conjunctiva bulbi selbst zarte, bräunliche Flecke auf, die besonders temporalwärts und oben nach dem noch zu beschreibenden Tumor hin zunehmen und confluieren. Nach unten geht im Bereich der Uebergangsfalte die schwärzliche Färbung auf die Conjunctiva über, welche sie in der ganzen Länge des Lides einnimmt. Sie setzt sich dann, allmählich abnehmend, auf den Tarsalteil fort. Dicht neben dem Lidrand, etwas nach einwärts von der Mitte, sind einige melanotische Flecke in die Conjunctiva eingelagert und verdecken die Meibomschen Drüsen. Nach einwärts beteiligt sich die plica semilunaris nur wenig

an der Pigmentierung, während diese wieder den Randteil der Caruncula lacrymalis einnimmt. Gerade nach oben reicht die schiefergraue Verfärbung — soweit man sie überhaupt noch verfolgen kann — bis zur Uebergangsfalte, während der Tarsalteil frei ist. Die Uebergangsfalte selbst lässt sich nicht genügend zur Anschauung bringen. Der Aussenfläche des Bulbus, etwa 1 cm vom lateralen Hornhautrande beginnend, sitzt ein rundlicher Tumorknoten auf, der von Conjunctiva überzogen ist, und gegen die Oberfläche des Bulbus deutlich sich verschieben lässt. Ebenso ist er gegen die Conjunctiva selbst verschiebbar. Durchmesser in horizontaler und vertikaler Richtung etwa 13—14 mm, die Mitte etwas oberhalb des horizontalen Meridians des Auges gelegen. Die Conjunctiva oberhalb des Tumors ist in der oben beschriebenen Weise fleckig braun pigmentiert und von einigen ausgedehnten Gefässen durchzogen. Der Tumor selbst schimmert schwärzlich durch die Conjunctiva hindurch. Nach rückwärts scheint derselbe nicht weiter zu reichen als etwas hinter den Aequator. Aus dem Vorhandensein des Exophthalmus ist aber wohl zu schliessen, dass die Tumormasse sich bis zum hinteren Umfange erstreckt, oder dass dort ein zweiter Tumor vorhanden ist. Die Prominenz des linken Bulbus beträgt schätzungsweise 1 cm. Die Beweglichkeit nach der Nasenseite ist nicht verringert, die nach oben und unten mässig im Vergleich mit dem rechten Auge; die nach der lateralen Seite sehr bedeutend, indem der Bulbus kaum über die Primärstellung hinüberbewegt werden kann. Beim Versuch, den Bulbus zurückzudrängen, stösst man anf einen festen Widerstand. Auch lässt sich der Tumor selbst durch Kompression nicht verkleinern. Die Lider können über dem Exophthalmus noch völlig geschlossen werden und sind, namentlich das obere, in entsprechendem Masse vergrössert. An der Haut der Lider, sowie sonst im Gesicht, nirgends Pigmentflecken zu bemerken. Die Präauriculardrüsen und die Nackendrüsen sind nicht vergrössert. Die Iris

im Vergleich mit der des rechten Auges ganz anders gefärbt, grünlichgelb mit bräunlichen Flecken, die besonders die Peripherie einnehmen und verschwommen gelagert sind. Rechte Iris blaugrau. Linke Pupille erweitert, auf Lichtwechsel vom gleichen Auge starr, auf Lichtwechsel am rechten Auge deutlich reagierend. Cornea vollkommen klar, desgleichen die Pupille; Linse und Glaskörper vollkommen durchsichtig. Papille mattweiss. Ihre Begrenzung verschwommen. Die Arterien dünn, ihre Wandungen wie auch die der Venen auf der Papille durch weisse Linien bezeichnet.

Auf dem reell oberen inneren Teil der Papille, zu beiden Seiten der Gefässe, ein unregelmässiger, braunroter, ovaler Fleck, der im aufrechten Bilde verschwommen begrenzt aussieht und den Eindruck macht, wie wenn eine rötliche Masse aus der Tiefe her eben an der Papillenoberfläche zum Vorschein käme. Dicht daneben sieht man im Bereich der Retina einen ausgedehnten, vielleicht $^2/_3$ papillengrossen, verschwommen begrenzten, weisslichen Fleck, der im aufrechten Bilde eine zarte graubraune Marmorierung darbietet, und über den die Netzhautgefässe hinweglaufen. Eine deutliche Prominenz ist an diesen soeben beschriebenen Flecken durch parallaktische Verschiebung nicht nachweisbar. Auf dem temporalen Teil der Papille verläuft schräg, in annähernd horizontaler Richtung, nach aussen und oben ein kleines, gesondert auf der Papille zum Vorschein kommendes Gefässchen, das dicht neben dem Papillenrand mit einem kleinen Knopf, anscheinend einem Gefässknäuel, endigt. Refraction der Oberfläche ca. + 7 D, neben der Papille Ebene der Netzhaut ca. + 3,5 D. Peripherie des Augengrundes normal, insbesondere auch auf der lateralen Seite in der Gegend des Tumors. Die kleinen Gefässe erscheinen in der Peripherie überall ziemlich stark gefüllt, und die Netzhaut mehr als gewöhnlich weisslich reflektierend. Temporal von der Papille, etwas nach oben, reell, ein kleiner Herd entfärbten Pigmenepithels. Rechts: Medien klar, Augen-

hintergrund normal. Am Körper, ausser zwei ganz kleinen Warzen, einer flachen und einer gestielten, keine Nävi zu finden. Leber nicht vergrössert.

Diagnose: Melanosarcoma recto- et epibulbare. Daher wird am 12. II. 98 in Morphiumchloroformnarkose die subperiostale Exenteration der linken Orbita mit Wegnahme beider Lider und der Caruncula lacrymalis vorgenommen.

Die äussere Commissur wurde gespalten. Die anfänglich in der Gegend der convexen Tarsalränder geführten Schnitte mussten am oberen Lide bedeutend weiter hinauf, schliesslich in die Augenbrauenlinie, und am unteren Lidrand weiter abwärts auf den unteren Orbitalrand gelegt werden, weil sich sofort zeigte, dass die Melanose im Unterhautgewebe sich diffus bis an die Orbitalränder verbreitet hatte. Aus demselben Grunde musste am inneren Augenwinkel der Schnitt weit im Bogen bis fast an die mediane Naht zwischen den beiden Nasenbeinen verlegt, und das Periost in gleicher Ausdehnung weggenommen werden. Im übrigen wird das Periost, welches ebenfalls von der Melanose ergriffen ist, etwa $^1/_2$ cm oberhalb des oberen und $^1/_4$ cm unterhalb des unteren Orbitalrandes durchschnitten und in dieser Ausdehnung weggenommen. Nach Wegnahme des Periosts kommen schon hie und da vereinzelte, punktförmige, schwarze Pigmentherdchen zu Gesicht, so namentlich in der Nähe des inneren Augenwinkels. Diese isolierten Herdchen werden zunächst unberücksichtigt gelassen. Beim Ablösen des Periosts von allen Wänden der Orbita mittelst Elevatoriums zeigte sich zunächst das Thränenbein von der Melanose schwarz gefärbt, völlig durchsetzt und abnorm brüchig, so dass es in Stücke zerbrochen am Periost hängen blieb, während das Periost von den übrigen Knochenflächen sich leicht abheben liess. Der Sehnerv und die zum linken Auge führenden anderen Nerven und Gefässe werden dicht am Knochen abgeschnitten. Das Periost wurde an der Spitze der Orbitalpyramide durchtrennt. Nun zeigte sich, dass hier an der fissura orbitalis inferior

und superior und am foramen opticum der Knochen durch melanotische Geschwulstmassen in grosser Ausdehnung zerstört war. Die erheblich blutende Geschwulst setzte sich offenbar breit ins Cavum cranii fort. Der Opticus war an der Stelle, wo er durchschnitten war, auf dem ganzen Querschnitt dunkelbraun-schwarz. Die Melanose setzte sich an der Basis der Orbita, dem Verlaufe des n-infraorbitalis folgend, fort und verbreitete sich vom Canalis infraorbitalis aus diffus im Knochen, so dass der Boden der Orbita schwarz durchschimmerte. Das Dach der Orbita bot ein ähnliches Bild, soweit es bei der Blutung, die ziemlich bedeutend war, übersehen werden konnte. Die in der Tiefe der Orbita zurückgebliebenen blutenden Geschwulstteile werden oberflächlich mit dem Paquelin verschorft, und sodann die Orbita mit Jodoformgaze tamponiert Der Sehnerv an dem exstirpierten Orbitalinhalt war von grossen, schwarzen Geschwulstknoten eingeschlossen.

14. III. 98. Vom 25. II. bis 10. III. wurde die Orbitalhöhlenwunde feucht mit essigsaurer Thonerde verbunden. Darunter wurden die Granulationen frisch rot und die Secretion so gering, dass vom 11. III. ab trocken verbunden werden konnte. Die nicht exstirpierten Geschwulstreste am foramen opticum haben sich deutlich verkleinert und sind erweicht.

28. III. 98. Die Wundhöhle hat sich enorm verkleinert und ist bedeutend flacher geworden. Von allen Rändern her hat sich Epidermis etwa 1 cm weit über die Granulationen vor und in die Wundhöhle hinein geschoben. Die Granulationen sind unter Jodoformbehandlung fest und frisch rot geblieben. Die Secretion ist so gering, dass nur alle 4—5 Tage der Tampon erneuert zu werden braucht. Nur am foramen opticum noch ein minimaler Rest pigmentierter, schwarzer Geschwulst in Stecknadelkopfgrösse sichtbar.

Patient wird mit einem Brief an den Hausarzt entlassen.

12. IV. 98. Patient stellt sich wieder vor. Die Epidermis hat sich unter Jodoformbehandlung soweit vorgeschoben, dass die noch granulierende Fläche in der Breite nur noch 22 mm, und von oben nach unten etwa 18 mm misst. Die gut aussehenden Granulationen umgreifen noch den weit offenen Canalis nasolacrymalis und das foramen opticum. Die Orbitalhöhle ist verdächtig flach geworden. Ihre Tiefe beträgt, wenn man von aussen über die Höhe des Nasenbeins visiert, 24 mm. Unter der neu gebildeten Epidermis am Boden der Orbita in der Gegend des Canalis infraorbitalis und an der Aussenwand der Orbita schimmert flächenweise schwarzes Pigment durch.

26. IV. 98. Orbita jetzt zum grössten Teil von einer ganz fest sich anfühlenden Masse ausgefüllt, deren Randteil cutisiert ist. Von unten her reicht Epidermis fast bis zur Höhe der Lidspalte. Oberfläche glatt, stellenweise bläulich durchschimmernd, fühlt sich knochenhart an. Im oberen Umfang ein ca. 1 cm breiter cutisierter Saum, es bleibt nur eine nicht ganz 2 cm breite und 12 mm hohe Stelle übrig, die noch nicht ganz überhäutet ist. Die Oberfläche ist leicht papillär. In derselben 3 tiefe trichterförmige Einziehungen, die sich wie Fisteln ausnehmen. Man kommt mit der Sonde einige Millimeter weit in die Tiefe.

10. V. 98. Eine nicht ganz 2 cm breite und etwas über 1 cm hohe offene Stelle noch übrig. In derselben 3 fistulöse Oeffnungen, von denen die nasale etwa 1 cm tief ist, die beiden andern ganz seicht und im Begriff, sich zu schliessen. Die überhäuteten Stellen knochenhart.

31. V. 98. Ueberhäutung noch weiter fortgeschritten. Die noch nicht vernarbte Stelle von einer trockenen Epidermishaut überzogen, nach deren Ablösung noch ein wenig Secret zum Vorschein kommt. Die tiefste der fistulösen Oeffnungen am nasalen Rand des Defekts noch vorhanden. Man kommt etwa 8 mm weit in die Tiefe. Die obere, ebenfalls noch offene, weniger tief. Die Dritte scheint geschlossen. Unterhalb der offenen Stelle eine schon überhäutete bläulich durch-

schimmernde Partie, leicht vertieft, von etwas wenig festerer Konsistenz.

26. VII. 98. Nur noch eine ca. 1 cm grosse nicht cutisierte Stelle von leicht geröteter Conjunctiva bedeckt, einem Rest des Conjunctivalsackes, derselbe geht nach einwärts in einen ca. 1 cm tiefen Fistelgang über, der in horizontaler Richtung wenig nach hinten medialwärts zieht und blind endigt, ohne blossgelegten Knochen und ohne Absonderung. Orbita von knochenharter Masse erfüllt, nach oben eine wenig ausgedehnte, bläulich durchschimmernde Stelle von weicher Konsistenz; keine Schmerzen, kein Kopfweh.

16. X. 98. Orbita eher noch etwas mehr ausgefüllt. Nach unten und aussen unten von dem Conjunctivalrest eine ausgedehnte, bläulich durchscheinende Stelle (15 mm in horizontaler, 4 mm in vertikaler Richtung messend). Die Cutis darüber sehr dünn; die Konsistenz daselbst etwas geringer als an anderen Stellen.

Patient hat seine frühere Beschäftigung (als Kaufmannslehrling) wieder aufgenommen.

24. I. 99. Keine Andeutung von Recidiv. Zustand im wesentlichen unverändert, nur fühlt sich die durch die Haut durchschimmernde bläuliche Stelle ebenfalls knochenhart an, nicht mehr weicher als die Umgebung. Die Dimension der bläulichen Stelle ebenfalls nicht merklich vergrössert: 15 mm in horizontaler, 4—5 mm in vertikaler Richtung. Der Rest des Conjunctivalsackes, von einer Secretborke bedeckt, misst wie früher in horizontaler Richtung 8 mm, in vertikaler Richtung ca. 5 mm; die Oeffnung scheint daher etwas mehr zu klaffen, was auf Retraction der Umgebung bezogen werden kann. Die verdünnte Haut, über der die Orbita ausfüllenden Knochenmasse ist etwas gerötet und mit abschilfernder Epidermis bedeckt. In der Umgebung der Orbita nichts von Tumor. Präauriculardrüse nicht vergrössert. Ophthalmoskopisch: Rechtsnormal. Noch immer Nystagmus. Trägt Brille $+$ 2 D. ($+$ 3 D S $\frac{5}{10}$: Ordin. Brille $+$ 3 D).

30. IV. 99. Links vollständig gut. Rest des Conjunctivalsackes von einer trockenen flachen Borke vollständig bedeckt, nach deren Entfernung die Stelle entschieden verkleinert gegen früher aussieht. Auch die angrenzende bläulich graue Stelle ist eher kleiner geworden. Die ganze Gegend fühlt sich jetzt vollkommen knochenhart an.

$$\text{R.} + 4{,}5\ \text{D S}\ \frac{5}{10-7{,}6}\ \left(+\ 4{,}5\ \text{D S}\ \frac{0{,}25}{0{,}4}\right)$$

4. X. 99. Aus der medizinischen Poliklinik wird heute mitgeteilt, dass Patient daselbst an einem grossen Lebertumor in Behandlung sei. Er will sich gegen den Leib gestossen haben und führt darauf die Entstehung desselben zurück.

11. X. 99. Am Auge noch Status idem. Die bläulich schimmernden Stellen in der Knochennarbe noch vorhanden. Die Leber geht in eine grosse Tumormasse über, welche die ganze rechte Seite des Abdomens bis zur Symphyse ausfüllt und auch noch unter der Leber über die Mitte herüberreicht. Oberfläche glatt, etwas höckerig, Konsistenz fest. Rechtes Auge ophthalmoskopisch normal. Visus derselbe wie am 30. IV. 99.

22. XII. 99. Patient ist am 20. XII. 99 früh in Ludwigshafen gestorben. Die Section ist von den Angehörigen verweigert (laut Nachricht von der Luisenheilanstalt).

Soweit die Krankengeschichte.

Auch ohne die Bestätigung durch Autopsie darf der Lebertumor mit Wahrscheinlichkeit als Sarcommetastase aufgefasst werden. Dagegen können wir über die Natur der knochenharten Massen, welche im oben skizzierten merkwürdigen Heilungsverlauf der Operationswunde die Augenhöhle langsam ausfüllten, nur Vermutungen hegen.

Am 4. VIII. 98 hatte Herr Professor Leber noch den Patienten der Ophthalmologischen Gesellschaft zu Heidelberg demonstriert und die Eigenheit des Falles

hinsichtlich des Krankheitsverlaufes nach der Operation betont. Damals wurden auch ein von Dr. Cauer gemaltes Bild des melanotischen Auges gezeigt und Serienschnitte vorgelegt, in welche Dr. de Lue den enucleïerten Orbitalinhalt in sagittaler Richtung zerteilt hatte. Abbildung und Serienschnitte wurden mir durch die Güte meines Lehrers, Herrn Professor Leber, zur Verfügung gestellt. Ich lasse zunächst die makroskopische Beschreibung der Geschwulst und ihrer Topographie, wie ich mir solche aus den Schnitten rekonstruiere, folgen.

II. Makroskopische Beschreibung.

Im orbitalen Zellgewebe, retrobulbär aber der Sclera genähert, liegen 2 ansehnliche Tumoren. Ihr grösster gehört dem unteren Teile der Augenhöhle an und liegt tiefer als der Sehnerv. Der kugelige Tumor ist an seiner Oberfläche durch mehrfache, konzentrisch angeordnete, pigmentierte Gewebehüllen von der Umgebung abgegrenzt. An der Stelle seiner grössten Ausdehnung lateralwärts vom nervus opticus bietet er auf dem Sagittalschnitt eine fünfpfennigstückgrosse Kreisfläche dar, in welcher excentrisch nach vorn und oben gegen die Sclera zu eine zweite Kreisfläche nekrotischen Geschwulstgewebes zu erkennen ist. Der grössere, noch übrige, nicht nekrotische Teil erscheint aber nur in den Randpartieen kompakt. Das zwischen Peripherie und Nekrose gelegene Gewebe weist nämlich kleinere Lücken in reichlicher Menge auf. Der näher am Opticus befindliche Teil des Tumors erscheint auf dem Sagittalschnitte als kleinerer Kreis, entsprechend nimmt auch die nach vorn oben gelegene Degenerationszone ab. In der unmittelbaren Umgebung des Knotens, dicht an den Hüllen, gewahrt man 3—5 kleine, ebenfalls rundliche, weniger scharf begrenzte Tumoren, deren Durchmesser 2 mm und etwas mehr betragen mag, und der sich gegen die mediale Seite der Orbita hin eine Strecke weit ziemlich gleich bleibt, mit Ausnahme eines hinteren

unteren kleinen Knötchens, dessen Durchmesser in der erwähnten Richtung zunimmt, und das noch in geringer Entfernung vom nervus opticus als linsengrosses Gebilde auffällt. In der Gegend des Opticusstammes ist der Haupttumor nur noch linsengross. Von den ansehnlichsten der an die Geschwulsthüllen stossenden kleinen Knoten sehen wir an dieser Stelle nichts mehr. In gleichem Masse aber wie das Volumen des grossen Knotens abnimmt, werden seine pigmentierten Hüllen umfangreicher und dichter. Unter dem Stamm des Opticus bildet eine mehr diffuse, aus kleinen konfluierenden Partikeln bestehende, Geschwulstmasse eine nicht überall gleichmässige Verbindung mit dem zweiten Haupttumor der Orbita. Dieser Tumor, höher als der vorerwähnte gelegen, umgreift den Bulbus von hinten und medial herkommend, lateral an Stärke abnehmend, hornförmig gekrümmt. Sein am weitesten vorn und seitlich gelegener Teil kam klinisch als lateral von der Hornhaut gelegener episcleraler Pigmenttumor zur Anschauung. Die Neubildung stellt ein Conglomerat aus 3—4 kleineren, runden, bis ca. 3 mm sagittalen Durchmesser besitzenden Tumoren dar. Von der Umgebung ist sie durch eine viel schwächere Hülle abgeschlossen. Vorn und oben von letzterer gegen das Dach der Orbita zu leiten hirsekorngrosse und grössere Geschwulstteilchen zu einem auf dem Längsschnitte gestreckt-ovalen, in grösster Ausdehnung 1 cm messenden, unter den Augenmuskeln gelegenen Knoten über, weiter medial vertreten ihn kleinere episclerale ebenfalls teilweise pigmentierte Teilchen, deren Gesamtheit einen Bezirk ähnlicher Grösse und Topographie einnimmt. Auch hier liegt das Pigment hauptsächlich am Rand als zahlreiche kaum stecknadelkopfgrosse Pünktchen, während das Centrum hell ist.

Am Opticus selbst erscheint der erwähnte zweite Haupttumor also voluminöser. Ein diffuses, als discontinuierliche Verbindung mit der Episclera vorn und oben von ihm gelegenes Geschwulstgewebe fliesst hier vollständig mit ihm zusammen. Nahe bei den Opticus-

scheiden ist im Gewebe der Sclera eine kleine Tumormasse zu sehen: im Bereich der Opticushüllen waltet, wie besonders bei Lupenvergrösserung deutlich, das Tumorgewebe vor dem der Hüllen vor. Der Sehnerv selbst hebt sich undeutlich von den umgebenden Massen ab, er ist auf dem Längsschnitt nicht melanotisch gefärbt, fast nur an der Papille zu erkennen.

Auch der mediale Abschnitt der Geschwulst ist teilweise degeneriert: zwei der sie konstituierenden Conglomerattumoren, deren scharfe Abgrenzung von der Umgebung früher auffiel, sind auch im Bereiche des Sehnerven mit ihren grösstenteils hier zerfallenen Centren vorhanden.

Wir wenden uns nach dieser Darstellung der Geschwulstverteilung in der hinteren Orbita nach den vorderen Abschnitten der Augenhöhle. Hier tauchen in einiger Entfernung vom Bulbus verschieden grosse und in verschiedenem Grade dunkel gefärbte, meist rundliche miliare Knötchen auf, deren Umgebung vielfach diffuseres Pigmentgewebe ausmacht. Aehnlich verhält sich auch das Zellgewebe der distalsten Teile der Lidhaut, wo sich stark erweiterte Blutgefässe vorfinden. In die Bindehaut eingelagertes, strichweise auftretendes, braunschwarzes Pigment fällt bei makroskopischer Betrachtung auf — sowohl an Lidern, wie auf dem Bulbus.

Die Hornhaut lässt nichts Krankhaftes erkennen. Die Sclera zeigt — ebenso die Chorioidea — je an einer Stelle — nicht weit vom Opticuseintritt — eine kleine Verdickung.

Die Form des Auges ist im ganzen wohl erhalten, mit Ausnahme einer leichten Einbuckelung durch den um den Sehnerven entwickelten Tumor.

III. Mikroskopische Untersuchung.

Die livide Farbe der Lidhaut erscheint mikroskopisch betrachtet durch die beiden vorerwähnten Fak-

toren bedingt, d. h. durch Erweiterung der Venen und Pigmentierung des Gewebes. Bei der Durchmusterung des Hautepithels konnte ich nirgends darin Pigmentzellen nachweisen: wohl aber existieren, wie bei Benutzung stärkerer Linsen deutlich zu bemerken ist, im Papillarkörper der Haut in geringer Entfernung vom Epithel einzelne, und auch kleine Gruppen (3—6), teils länglicher, teils spindelförmiger, sehr schlanker, zarter, teils verästelter Zellen mit rundlichem, pigmentfreiem Kern; im Zellleib ist sehr feinkörniger, hellbrauner Farbstoff vorhanden. Nirgends ist festzustellen, dass die Zellfortsätze Beziehungen zu den Zellen des Epithels besitzen. Ausser diesen Gebilden finden sich in grösserer Entfernung vom Epithel andere Pigmentträger, zu denen ich keine Uebergänge von den erstgenannten konstatieren kann: Spindelförmige und rundliche Zellen drängen sich zwischen die Gewebsfibrillen, bald einzeln, bald in kleinen Verbänden (zu 10—12 Individuen) ein, manchmal in der Umgebung der Schweissdrüsenknäuel. Ihr Pigment ist dunkler als das der vorigen, und in gröberen Schollen verteilt. Sie nehmen an Zahl zu, wenn wir uns dem Bindegewebe nähern, das die oberflächlichen Bündel des musculus orbicularis palpebrarum deckt, und liegen auch, immer noch in kleinen Gruppen, zwischen den Bündeln des Muskels. Entzündliche Erscheinungen sind dabei nicht zu erkennen, ebensowenig krankhafte Veränderung der eigentlichen Muskelsubstanz. Stellenweise treten ganz in der Tiefe der Lidhaut die in der makroskopischen Betrachtung erwähnten gelblichbraunen Geschwulstknoten auf. Ihr feinerer Bau, der dem Bau der kleinen orbitalen Tumoren gleicht, wird bei diesen beschrieben.

Der eigentliche Tarsus ist unpigmentiert. Die Conjunctiva bietet hinsichtlich ihres Epithels kaum eine Besonderheit; ich finde auch im Bereiche der pigmentierten Stellen keine Verdickung der Epithellage, auch keinen aussergewöhnlichen Gehalt an Becherzellen, pigmentierte Epithelien vermisse ich vollkommen. Die

gefärbten Formelemente liegen in Uebereinstimmung mit den Verhältnissen der Lidhaut durchweg im Conjunctivalbindegewebe. Vornehmlich der fornix conjunctivae ist reich an interfibrillär gelagerten Pigmentzellen, die in feinen, kürzeren, zur Wölbung des fornix conjunctivae konzentrischen Bogenlinien bis fast unmittelbar ans Epithel heranreichen. Die Gewebselemente sind von wechselnder Gestalt. Meist sind es eckige oder auch ovale bindegewebige Körperchen. Ihre Kerne sind nicht überall deutlich, da vielfach das schwarzbraune, grobschollige Pigment die feineren Struktureinzelheiten verbirgt; in anderen Zellen sind nur wenige Pigmentkörnchen zu sehen, dafür aber um so schöner der rundliche, bläschenförmige, ungefärbte Kern.

Im Gebiet des eigentlichen Tarsus ist die Conjunctiva längs des Verlaufs der Meibomschen Drüsen strichweise und spärlicher mit ähnlichen Farbstoff führenden Zellen ausgestattet, hauptsächlich im periglandulären Gewebe der Mündungsstrecke der Drüsen des Unterlids, nachdem sie erst einzeln in einiger Entfernung vom Lidrand aufgetreten sind. Eigentümlich ist das Verhalten der Pigmentzellen zum Fettgewebe in der Umgebung des fornix conjunctivae. Die Pigmentzellen dringen hier zwischen die Fettzellen ein, umgreifen sie gewissermassen mit ihren hier deutlichen Ausläufern, dergestalt, dass wir manchmal das Bild einer schwarzen, hellgefensterten Platte erhalten. In der Conjunctiva Sclerae hält sich das Pigment im oberen Teil des Auges ebenfalls in gewisser Entfernung vom Epithel in strichförmiger Anordnung; ebenso liegt — nur viel reichlicher — intracelluläres Pigment im Bindegewebe der Conjunctiva des unteren Teils des Augapfels, zuweilen in unmittelbarer Nähe des Epithels. Ab und zu gewahrt man förmlich dunkle Zellklumpen. Zwischen den einzelnen schwarzen Gebilden sind feine Bindegewebszüge zu sehen. Gefässe sind in den kleinen Zellverbänden nicht zu finden, ebensowenig ist eine Beeinträchtigung der normalen histologischen Bestandteile

zu erkennen wie in der Nachbarschaft bösartiger Neubildungen. In der Hornhaut vollends ist auch unter dem Mikroskop nichts vom gewöhnlichen Abweichendes zu konstatieren.

Dagegen tauchen Pigmentzellreihen wieder auf im Bereich der Episclera und — worauf Gewicht zu legen ist — wenn auch nur selten der Sclera. Spindelförmige Lücken zwischen den Fasern dieses Gewebes sind angefüllt mit länglichen, gefärbten Zellen von offenbar bindegewebiger Natur. In den hinteren zwei Dritteln tritt das vorn — wie erwähnt, mehr distinkte — Pigmentgewebe diffuser auf. Es wuchert auch zwischen die Bündel der Augenmuskeln hinein, zwischen deren Fibrillen wir neben pigmentierten allerdings auch unpigmentierte, eckige und spindelförmige Zellen finden.

Weiter weg vom Bulbus gegen die Augenhöhlenwand zu liegen pigmentierte und unpigmentierte durch fibröse Kapseln gesonderte Zellmassen, offenbar Uebergänge zu den miliaren Orbitaltumoren. Nicht selten beobachten wir ein eigentümliches Verhalten kleiner Gefässe zum Geschwulstgewebe. Wir sehen in der Umgebung eines Gefässquerschnittes das Bindegewebe in zum Lumen konzentrischen Zügen bräunlich gefärbt, so dass man meinen könnte, die Gefässadventitia sei in einer merkwürdigen Art gewuchert. Stärkere Vergrösserung lässt die Pigmentierung bedingt erscheinen durch längliche Zellen mit deutlich länglichen Kernen: bis in die tunica media reicht die Dunkelfärbung herein. Seltsam ist das Structurbild der miliaren Tumoren: Rundliche Bindegewebszellen mit grossen durch Kernfärbung lebhaft tingierten Kernen und schmalen Protoplasmakörpern liegen in einem Netzwerk, dessen Knotenpunkte von feinbraunpigmentierten Zellen mit rundlichen bald etwas unregelmässigem Kern gebildet sind. Zellen wie das von ihren Leibern ausgehende Maschenwerk weisen spärliche, daher als distinkte Punkte trennbare, runde Pigmentgranula auf; neben denselben finden sich leuchtende, gleichgrosse, aber ungefärbte Granula.

Was die histologische Beschaffenheit der grossen um den hinteren Pol des Bulbus gelegenen Geschwülste betrifft, so sind sie äusserst zellreich. Die Formelemente sind in der Mitte der Knoten durch einfache Necrose zu Grunde gegangen und lassen im ganzen ungefärbte Kerne und Zellkörper (mit spärlichem Pigment in vereinzelnten Körnchenhaufen) noch erkennen. Peripher sieht man die Zellen als sehr regelmässige, kubische bis cylindrische, unpigmentierte Gebilde mit bläschenförmigen Kernen; sie bilden vielfachgewundene Schläuche, indem um ein nicht überall deutliches Lumen eine bis zwei Zelllagen pallissadenartig aufgestellt sind. Im Lumen sind an einigen Stellen rote Blutkörperchen nachweisbar, an den Gefässen einige Pigmentkörnchen führende Zellen. Nach aussen wird der Tumor durch ein farbloses feinfibrilläres Häutchen abgegrenzt, die Strichelung wird dadurch bewirkt, dass die an das Häutchen stossenden Tumorzellen leicht abgebogene Ausläufer nach aussen senden. An das fibrilläre Häutchen schliessen sich spindelförmige Pigmentzellen an, deren Gesamtheit den Tumor zwiebelschalenartig umgiebt, und deren peripherste Schichten sich in das pigmentierte Gewebe der Umgebung verlieren. Letzteres sowie die kleineren in der Orbita disseminierten Geschwulstknoten sind gefässreich. Pigmentierte und auch unpigmentierte spindelförmige, runde und sternförmige Bindegewebszellen mit sehr dunklen Kernen beteiligen sich in verschiedenem Grade an der Zusammensetzung. Die Wandung selbst ansehnlicher Gefässe wird von den Tumorzellen infiltriert: da liegen dann gefärbte und ungefärbte Gebilde direkt an der Lichtung des Gefässrohrs, in dem wir sie sogar zum Teil als blutkörperchenhaltige Zellen antreffen.

Eiterung wird auch hier durchweg vermisst. Die Opticushüllen sind mit meist farblosen länglichen und sternförmigen Zellen durchsetzt; zwischen die an Zahl verminderten Fasern des Opticus schiebt sich reichlich Bindegewebe. Der Sehnervenkopf erscheint gegen das

Augeninnere etwas prominent, bindegewebig degeneriert. Die Arterie besitzt verdickte Wandung, eine hyaline Gewebszone hat sich zwischen Tunica intima und media entwickelt. Geschwulstzellen sind nicht zu erkennen.

Die Aderhaut ist besonders in den hinteren Abschnitten pigmentreich. Auf ihr finde ich in einiger Entfernung vom Sehnerveneintritt, etwa an der Stelle, wo bei der zweiten klinischen Untersuchung eine weissliche, von dunkeln Strichen durchzogene Verfärbung der Netzhaut gesehen wurde, ein kleines Sarcom, dessen innere Oberfläche leicht papilläre Erhebungen zeigt, und das mittels schmaler (durch Carmin gefärbter) Exsudatschicht die Netzhaut an circumscriptem Bezirk abhebt. Das Sarcom besitzt in der Chloriocapillaris nur spärlich gefärbte Zellen, in den äusseren Schichten der Aderhaut dagegen setzt es sich aus den stark pigmentierten Spindeln und Sternen des gewucherten Stromes zusammen. Ein Uebergreifen dieses Tumors auf die Sclera, eine Propagation nach der lamina cribrosa zu, kann ich nicht feststellen. Die Pigmentierung der Adventitia der arteriae ciliares post. breves lässt sich nicht als bösartig auffassen, denn sie ist bekanntlich in der Norm vorhanden. — Die übrige Chorioidea und das Corpus ciliare bieten nichts Bemerkenswertes. Die stärkere Pigmentierung der Iris hat ihren Grund in den reichlich vorhandenen verästelten Pigmentzellen des Stromas.

Die Netzhaut ist intakt mit Ausnahme der kleinen Stelle vor dem Aderhautsarcom: daselbst lassen sich Faltungen der Stäbchen- und Zapfenschicht bei mittlerer Vergrösserung zur Anschauung bringen.

IV. Epikrise.

Die Beurteilung des ursächlichen Verhältnisses, in dem die verschiedenen Abnormitäten des Auges zu einander stehen, stösst auf Schwierigkeiten. Neben der angeborenen Dunkelfärbung der Augenhäute noch kon-

genitale Protrusio bulbi und Amaurose! Sind wir berechtigt in der retrobulbären Neubildung den Urheber beider letzterer Zustände zu vermuten? Die Neubildung musste dann von vornherein erhebliche Grösse besessen haben. Für die Zone des Tumors aber, die die Sehnervenscheiden ergriffen hat, hält es schwer, ein so hohes Alter anzusprechen, und gerade sie musste, vorausgesetzt, dass das Auge vom Opticus aus blind war, zur Erklärung der kongenitalen Amaurose herangezogen werden. Tumoren der Umgebung des Sehnerven können übrigens, wie klinische Beobachtung lehrt (Bäumler in Zch. Klin. Mon.-Bl. 1886), lange Zeit bestehen, ohne absolute Amaurose zu bewirken. Mitteilungen von Kolster (Virchows Arch. 155 B.) und Pick (Deutsche med. Wochenschrift 1900, p. 162) belegen das frühe, auch kongenitale Auftreten von Geschwülsten der Orbita von Kindern, für die nach Hasners Statistik (Gräfe-Sämischs Handbuch VI. 659) die Orbitaltumoren die zweithäufigsten sind.

Amaurose und Exophthalmus congenitus könnten weiterhin bedingt gewesen sein durch die bei der Geburt des Patienten benötigte Kunsthilfe. Eine Schädelverletzung könnte dann für die Opsticusatrophie verantwortlich gemacht werden, dafür giebt es Beispiele (Leber: Krankheiten des Sehnerven und der Netzhaut in Gräfe-Sämischs Handbuch V, p. 320; Mühsam: Wochenschrift für Therapie und Hygiene des Auges, ref. in Kuhnt und Michel's Zeitschrift für Augenheilkunde V, p. 409). Ein retrobulbärer Bluterguss könnte das Auge dabei sehr wohl nach vorn geschoben haben. Die Anamnese giebt leider keine anderen Anhaltspunkte für eine stattgehabte Blutung; es läge ferner in der Natur der Sache, dass mit späterer Resorption des Blutes das Auge seine natürliche Lage wieder hätte bekommen müssen, wenn nicht etwa sehr bald nach der Geburt eine Tumorentwicklung eingesetzt hätte.

Wir berühren damit die gefährliche Frage nach dem Verhältnis zwischen Trauma und Sarcomentwicklung.

Eine Nachprüfung, angestellt an den von Fuchs 1882 in seiner Arbeit (Ueber das Sarcom des Uvealtractus) erwähnten 30 Fällen von Aderhautsarcom, denen eine Verletzung vorausgegangen war, hat ergeben, dass nur sehr selten ein Kausalkonnex zwischen Geschwulst und Trauma wahrscheinlich ist. (Leber und Krahnstöver in Gräfes Archiv XLV.) Bei unserem Patienten muss nun jedenfalls sehr bald nach der Geburt — wann ist nicht zu sagen — die Geschwulst entstanden sein, aus der durch die Melanose der Episclera gesetzten krankhaften Anlage. Insofern müsste das Trauma als auslösender Reiz in Betracht gezogen werden. Von einer Zunahme des angeblichen kongenitalen Exophthalmus ist erst in der Zeit zwischen erster und zweiter klinischer Vorstellung des Patienten die Rede. Also erst nach dem 10. Lebensjahre haben wir ausser der Protrusio noch nur auf die wachsenden Tumoren zu beziehende Symptome. Zu alledem bedarf es noch der Erörterung über das etwaige Abhängigkeitsverhältnis der extraocularen von der intraocularen Geschwulst. Einen Zusammenhang zwischen den beiden kann ich zwar nicht bemerken, aber das würde an sich nicht die genetische Zusammengehörigkeit ausschliessen. Exempel aus der Geschwulstlehre existieren für diesen Typus der discontinuierlichen Geschwulstpropagation. Bau der Tumoren, Beschaffenheit ihrer Zellen, Verteilung des Pigments sind weder Aderhaut- noch Orbitalsarcom etwa allein eigentümlich, so dass man danach schon das eine oder andere als primär erklären dürfte.

Bei der geringen Grösse des Aderhautsarcoms möchte ich, in Uebereinstimmung mit Herrn Professor Leber, demselben keine primäre selbständige Bedeutung zumessen.

Eine Umschau über das Vorkommen von Chorioidealsarcomen im Kindesalter zeigt deren Seltenheit. L. v. Wecker schreibt 1876 (in Gräfe-Sämischs Handbuch):

„Es ist bekannt, dass Chorioidealsarcome sich fast nie bei jungen Individuen entwickeln, und, mit der grössten

Wahrscheinlichkeit kann man annehmen, dass bis zur Pubertät die Sarcombildung im Auge nicht beobachtet wird."

Die Folgezeit hat diese Behauptung berichtigt. 3 Jahre später fand Landsberg bei einem 8jährigen Knaben, dessen eines Auge er auf die Diagnose „Gliom" hin enucleïert hatte, ein vom vordersten Abschnitte der inneren Aderhauthälfte ausgehendes weisses Spindelzellensarcom. Von Fällen der Litteratur kann L. nur 4 analoge beibringen, 2 betrafen 8jährige, 1 ein 2jähriges, 1 ein 12jähriges Kind. In Landsbergs Beobachtung zeichnete sich das Sarcom durch rapides Wachstum aus. (Arch. f. Augenheilk. VIII.)

Von den 259 Sarcomen, die Fuchs in seiner berühmten Monographie 1882 abhandelt, kamen 11 Fälle auf das Alter von 1—10 Jahren. Nordenson berichtet (in Gräfes Archiv XXXI, p. 59) über ein Aderhautsarcom bei einem 11jährigen Kinde. Von 103 Fällen von Chorioidealsarcom fanden Lawford und Treacher Collins keinen, der ein Individuum unter 15 Jahren befallen hätte (Ophth. hosp. rep. 1891). Ein bei einem 16jährigen Menschen beobachtetes stellt V. Hanke (Gräfes Archiv XLVII) als etwas Ungewöhnliches hin. Silex (Kuhnt und Michel: Zeitschr. f. Augenheilk. I, p. 349) teilt als Seltenheit ein melanotisches Rundzellensarcom der Chorioidea bei einem 7jährigen Kinde mit, und die neuesten Untersuchungen von Kerschbaumer (Ueber das Sarcom des Auges, 1900) bestätigen die Erfahrungen der früheren Autoren.

Für Orbitaltumoren ist nun wieder eine Propagation in den Bulbus hinein ungewöhnlich, ja das lange Intaktbleiben des Augapfels wird von Berlin und Fuchs für einigermassen charakteristisch gehalten. Von Beispielen der Litteratur, die nicht einmal als geeignet erscheinen, gegen dies Verhalten angeführt zu werden, werden von Bäumler (Zehenders Mon.-Bl. XXIV, p. 5) citiert ein Fall von Gräfes (Gräfes Arch. XIX, p. 193), Jacobsons (Gräfes Arch. X, p. 55) und Hirschbergs

(Zehenders Klin. Mon.-Bl. VI). In Bäumlers Fall von Orbital- und Uvealsarcom füllte ein „alveoläres, kaum pigmentiertes Sarcom die ganze Orbita aus und griff auf den intervaginalen Raum des n. opticus über; der Tumor erstreckte sich noch ins foramen opticum hinein, nach vorn zu umgriff er den hinteren Pol des Bulbus soweit, dass er etwa 1/4 seiner ganzen Fläche bedeckte.“ Um die Papilla n. opt. liegt der Aderhauttumor. Der Orbitaltumor soll vom intervaginalen Raum ausgegangen sein, durch Propagation längs des Verlaufs der hinteren Ciliararterien sekundär sich der Aderhauttumor entwickelt haben. Als Beweismomente für die Möglichkeit dieses Zustandekommens werden ausser dem für Orbitaltumoren charakteristischen alveolären Bau auch der Aderhautgeschwulst — der Hinweis auf die lange Zeit (10 Jahre), während welcher ein primärer Aderhauttumor stärker hätte wachsen müssen, zumal die extrabulbären Knoten in dieser Zeit so grosse Fortschritte gemacht hatten, endlich aber das Fehlen stichhaltiger Gründe gegen die denkbare Möglichkeit des Einwucherns orbitaler Tumoren ins Augeninnere beigebracht. — Bäumlers Argumentation beleuchtet die Schwierigkeiten der pathologisch-anatomischen Diagnose solcher Seltenheiten, schliesslich stützt er sich auf subjektive Annahme statt objektive Thatsachen. In meinem Falle konnte sich — bei der von Geburt an bestehenden Blindheit — das Aderhautsarcom klinisch durch Sehstörungen natürlich auch nicht markieren.

Als Ausgangspunkt der retrobulbären Tumoren möchte ich das pigmentierte Gewebe der Episclera betrachten (ähnlich Achenbach, Virch. Arch. 1896). Sonstige Ursprungsstätten orbitaler Geschwülste sind die Tenonsche Kapsel (v. Michel, Lehrb. d. Augenheilkunde 1890), das Orbitalfett (Virchow, Onkologie II) Periost, Knochen, Muskeln, Thränendrüse, Sehnerv oder Sehnervenscheide (Fuchs, Lehrb. d. Augenh. 1900). Zum Teil mag auch nach dem Befund der blutkörperchenhaltigen Zellen und dem stellenweise positiven Ausfall der Eisen-

reaktion hämatogenes Pigment vorhanden sein. Wollte man sich aber die Pigmentierung der Tumoren zum anderen Teil von der gefärbten (autochthon) Episclera entstanden denken, so harrt noch die Genese dieser Färbung der Erklärung. Sollte von dem pigmenthaltigen Bindegewebe, das entwicklungsgeschichtlich in den Bulbus zur Bildung der Aderhaut einwanderte, ein Teil ausserhalb des Auges liegen geblieben sein? — Man müsste dann das Pigment hauptsächlich an der Aussenfläche des unteren Gebietes des Bulbus gehäuft erwarten. — In unserem Falle ist jedoch kein grosser Unterschied zwischen Episclera des oberen und unteren Umfangs des Auges zu konstatieren. — Vergegenwärtigen wir uns weiterhin die Lage der gefärbten Zellen in den vorderen Regionen des Auges, da wo bösartige Degeneration noch fast fehlt, so treffen wir da auf ein Verhalten, das sehr zu Vergleichen mit den Nävis herausfordert. Mit letzteren hat sich die pathologische Anatomie der neueren Zeit lebhaft beschäftigt; trotz alledem ist eine Einigung hinsichtlich der Abkunft der „Nävuszellen“ nicht erzielt; vielleicht ist diese Abstammung in verschiedenen Fällen verschieden, aber nur eine grosse Zahl sorgfältiger, auf Serienschnitte basierender Untersuchungen wird zur Entscheidung dieser Frage beitragen können. — Von den Nävis ist seit langer Zeit bekannt (vergl. Virchow: Onkologie), dass bösartige Geschwülste aus ihnen entstehen können, Carcinome, je nachdem man in den Nävuszellen Abkömmlinge des Epithels, Sarcome, je nachdem man in ihnen Abkömmlinge des Bindegewebes zu erblicken glaubt. Der ersteren Ansicht huldigen Unna, Waldeyer, Kölliker, Marchand, Orth, Kromayer, Delbanco, der letzteren Ribbert, (Chromatophoren — Chromatophorome), v. Recklinghausen und Ziegler (Endotheliome). Nach Soldan (1899) sollen die Nävi Neurofibrome sein. Abessers (Virchows Arch. 166 p. 46, daselbst auch die Litteratur) sorgfältige Untersuchungen sprechen sich im Sinne Unnas aus.

In unserem Falle fehlt das Pigment sowohl im Epithel der Lidhaut wie der Bindehaut ganz und gar (vgl. dagegen Hohenberger: „Ueber Lidnävus etc.“, Gräf. Arch. XXXVIII), die Pigmentzellen der Lid- wie der Bindehaut und auch der episcleralen und scleralen Partieen haben Aehnlichkeit mit den Bindegewebszellen. Den Polymorphismus der Zellen für die Bindegewebsnatur geltend zu machen, ist an sich nicht mehr angängig, seit Leber auf die Umformbarkeit der sicher epithelialen Pigmentzellen des Tapetum retinae aufmerksam gemacht hat (Leber: Ueber die Aderhautsarcome und die Herkunft ihres Pigments. v. Gräf. Arch. XLIV).

H. Wintersteiner ist auf Grund eingehender Studien über Nävus und Sarcom der Conjunctiva (Ber. d. Ophth. Gesellsch. z. Heidelb. 1899) zu dem Resultat gekommen, dass der Nävus der Bindehaut in vollkommener Analogie mit den Hautnävis aus circumscripten Anhäufungen grosser polygonaler Zellen gebildet werde, deren Kerne grosse Aehnlichkeit mit Epithelkernen besassen, und die in ein aus dem conjunctivalen und dem subconjunctivalen Bindegewebe gebildetes Gerüst eingelagert waren. Er fand auch das Pigment im Epithel „gleichgültig ob Cylinder- oder geschichtetes Plattenepithel, und am reichlichsten immer in den basalen Schichten“. Die Zellkerne waren immer unpigmentiert. Dann fand er den Farbstoff in den eigentlichen Nävuszellen. Der dritte Fundort ist das alveoläre Gerüst, welches in Zellen und Fasern Pigment enthält. Wintersteiner ist kein Vertreter der Unnaschen Ansicht. Unpigmentierte Nävuszellen fielen W. in einem seiner Fälle auf. In meinen Präparaten vermisse ich diese weissen Nävuszellen. Ihr Auftreten macht die Analogie zwischen Bindehaut- und Hautnävis zur vollkommenen.

Mit dem unpigmentierten Nävus der Bindehaut befasst sich die Abhandlung von C. Hirsch (Kuhnt und Michels Zeitschr. f. Augenh. IV, p. 25). Hirsch fand

in der Nähe des verdünnten und gleichzeitig in Zapfenform in die Tiefe gewucherten Epithels kugelige Ballen epithelartiger Zellen; in ihrer Umgebung lymphadenoide Ansammlungen. H. leitet diese Nävi vom Epithel ab.

Wenn es also einerseits nicht an Beobachtungen und histologischen Untersuchungen von Mälern der Bindehaut fehlt, so sind solche, die sehr ausgedehnte Pigmentierungen betreffen. — Uhthoff fand unter 10000 Patienten der Schölerschen Klinik zu Berlin 1881 nur ein Mal ausgedehnte, kongenitale, herdweise Pigmentierung der Augapfelbindehaut — und vollends solche, die sich auf ausgedehntere kongenitale Dunkelfärbung der Episclera erstrecken, Seltenheiten.

Mit Melanosis bulbi, Melanosis sclerae bezeichnet man angeborene, an sich gutartige, ausgedehnte Pigmentierungen, die noch andere, später zu schildernde Eigentümlichkeiten darbieten. Als Cyanosis bulbi beschreibt Liebreich (Atlas, II. Aufl., 1870, p. 28) 5 Fälle einer für ihn seltenen Anomalie klinisch. Stets war nur ein Auge betroffen; immer sollen graue, ins Violette spielende Flecke in einiger Entfernung vom Hornhautrande gelegen sein, die Iris dunkler als die andere, der Augengrund dunkel, einmal die Papill. nerv. opt. schwarz gewesen sein. Letztere Eigentümlichkeit wird neuerdings von Pick (Arch. f. Augenh. 41) wieder veröffentlicht.

Von (natürlich weniger vollständigen) Berichten der vorophthalmoskopischen Zeit dürfte der Desmarres'sche (Traité théor. et prat. des malodies des jeux 1847) zu nennen sein. Wir finden (p. 353) hier ausgedehntere Melanosen beschrieben unter dem Titel „taches noires pigmenteuses de la sclérotique".

Mehrfach citiert finde ich einen Fall von Ammons. Die originale Publikation in der „Illustrierten medizinischen Zeitung 1852" ist mir nicht zugänglich. Es heisst darüber in der Warlomont'schen Uebersetzung des Werkes über Augenkrankheiten von Mackenzie

1856, p. 324: „Le docteur v. Ammon a observé chez un fötus . . . âgé de 6 mois une tache bleue diffuse située au côté externe du globe oculaire, dont elle occupait la moitié, plus ou moins foncée et occupant la conjonctive, la sclérotique et la gaîne intraorbitaire voisine, tandis que le tiers interne de la sclérotique était normal".

Bei der histologischen Untersuchung wird intra- und extracelluläres Pigment gefunden und die Missbildung von den Teleangiektasieen getrennt. Die Irisfarbe ist nicht erwähnt.

Einen weiteren Fall Hulkes (Ophth. hosp. rep. III, 1860 p. 179) bringt auch Fuchs in seiner Monographie 1882 wegen der im Anschluss daran eintretenden Sarcomerkrankung.

Neun Jahre nach Hulke schreibt Talko (Zehenders Kl. Mon.-Bl. 1869) über eine mit Szymanowsky gemeinsam gemachte Beobachtung und noch eine eigene. Talko erklärt sich die Verfärbung durch angeborene Pigmentanhäufung in der pars ciliaris retinae. Histologische Analyse fehlt beide Male.

Ausführlich wird in der Dissertation von Schaumberg (I. D. Marburg 1882) ein uns interessierender Fall der Melanosis sclerae abgehandelt. Die Schwierigkeit, sich derartige, in Dissertationen niedergelegte Raritäten zugänglich zu machen, mag die ausführliche Wiedergabe der Schaumbergschen Mitteilung rechtfertigen:

„Stud. theol. L., 21 Jahre, Melanosis sclerae". „Der äussere untere Quadrant des linken Auges zeigt eine ca. 6 mm breite, dunkel violette Färbung. Dieselbe erstreckt sich, in etwas hellerer Nuance, ca. 2 mm vom Hornhautrand bleibend, kranzartig um die übrige Cornea. Nach oben ist die Färbung nicht mehr so fleckförmig, sondern mehr diffus. Das Pigment liegt unter der Conjunctiva in der Sclera; dieselbe ist nicht besonders vorgebuchtet; es besteht keine subconjunctivale Injection. Die Farbe ist die, wie man sie zuweilen nach abgelaufener Scleritis findet. Ein grosser Teil der farbigen

Partieen ist durch die Lider gedeckt. Auch auf der Conjunctiva des oberen Lids sieht man einen kleinen schwärzlichen Fleck. Die Iris ist am linken Auge von braunschwarzer Farbe mit kleinen intensiv schwarzen Flecken; rechts ist sie braun. Der Augenhintergrund erscheint im ganzen dunkel und lässt keine Chorioidealgefässe durchschimmern; Papille ist nicht pigmentiert. An der linken Seite des Halses und auf der Brust finden sich auch ziemlich grosse Pigmentflecke. Das Sehvermögen ist beiderseits gut. Nach Angabe des St. L. besteht die Färbung seit der Geburt."

Ohne weiteres sind grosse Uebereinstimmungen mit meinem Falle evident; die Pigmentierung der Lidbindehaut erreicht allerdings keinen so hohen Grad. Anatomische Untersuchungen konnte Sch. nicht anstellen, da die Anomalie von keinerlei Störungen begleitet war.

Mit drei weiteren der meinen bis zu gewissem Grade analogen Beobachtungen wird 1883 die Casuistik bereichert von Hirschberg, der bis dahin nur selten Gelegenheit hatte, ähnliches zu untersuchen (Gräfes Arch. XXIX).

Beim ersten, 17 Jahre alten Patienten war die Iris des einen Auges ausserordentlich viel dunkler als die andere. „Die rechte Sclera enthält rings um die Hornhaut grosse dunkelviolette Flecke, von denen P. mit Bestimmtheit anzugeben vermag, dass sie angeboren sind. Der Augengrund ist beiderseits normal, aber rechts weit dunkler pigmentiert als links. Sehkraft beiderseits befriedigend."

Dagegen hatte die zweite, 34jährige Patientin H.'s bei gleichem äusseren Befund seit ein paar Monaten Sehstörungen „offenbar bedingt durch eine nur ophthalmoskopisch zu konstatierende Geschwulstbildung am Sehnerveneintritt nebst dessen Umgebung". Subjektiv und objektiv treten während dreier Monate keine Aenderungen ein. H. macht keinen chirurgischen Eingriff, da die histologische Bedeutung des Tumors nicht klar war. — Wohl aber geschieht dies bei der letzten, 56jäh-

rigen, seit längerer Zeit schmerzlos erblindeten Patientin, deren Auge wegen Chorioidealsarcoms entfernt wird und so zur mikroskopischen Untersuchung kommt. Die Pigmentzellen der Sclera sind „normale gestreckte Pigmentzellen“. Bemerkenswert ist die reichliche Verfärbung der Sclera nach hinten vom sichtbaren Aeusseren des Auges, wo sich in meinem Fall nur wenig einfaches Pigment auffinden lässt.

Die „Mitteilungen aus der zweiten Universitätsaugenklinik in Wien 1886“ von A. v. Reuss enthalten dann eine mit Hirschbergs Erfahrungen übereinstimmende Aufzeichnung. Es handelt sich um eine 63jährige Frau, von deren rechtem Auge gesagt wird: „Die Sclera ist, vom oberen Rand der Cornea angefangen, in einer Breite von 1,5 cm, bis gegen die Uebergangsfalte hin bräunlich grau pigmentiert; die Pigmentierung ist eine fleckige, doch sind die einzelnen Flecke grösstenteils confluiert und nur am Rand gesondert; dort befinden sich mehrere vereinzelte, oder zu Gruppen vereinigte Flecke; auch innen unten und aussen unten konnte man in der Sclera einige punktförmige Pigmentationen sehen. Die Iris war dunkelbraun, viel dunkler als am linken Auge (das nichts Besonderes bietet). Der Augengrund war dunkel pigmentiert. — Im Uebrigen war nichts Abnormes vorhanden.“ Ueber das weitere Schicksal dieser Patientin hören wir nichts, der Zustand ist angeboren. Clavelier (Archives méd. de Toulouse, ref. in réc. d'ophth. 1895) dagegen erlebte bei angeborener Melanosis sclerae direkten Uebergang in bösartige Tumorbildung.

Peschel (Ospizio di Carità di Torino, refer. in Hirschbergs Centralblatt 1887, p. 113) teilt fernerhin folgendes Curiosum mit: Pigmentflecken der Sclerotica, tief braune Iris, sehr dunkler Augenhintergrund, schwarzer Pigmentsaum um die Papille des einen Auges, während das zweite Auge hellbraune Iris, hellen Hintergrund ohne Pigmentsaum zeigt. Beiderseits normale Funktionen . . . . Offenbar darf der Fall den Fällen Schaumbergs, Hirschbergs etc. angeschlossen werden.

Was aus dem Patienten geworden ist, bleibt unerwähnt. Lehrreicher in dieser Hinsicht ist die folgende Veröffentlichung von Treacher Collins (Transact. of the Ophth. Society of the un. kingd. IX, 1894, p. 197): „Case of a patient (63jährig) with congenital excess of pigment in the uveal tract and pigmentation of the sclerotic in one eye (patches of pigmentation in the episcleral tissue, auch dunklere Iris der betr. Seite) which late in life became the seat of a melanotic sarcoma (des Ciliarkörpers).“

Dem „late in life“ gegenüber möchte ich die ungewöhnliche Jugend meines Falles betonen, der in dieser Beziehung allerdings im selben Jahre ein Analogon findet, wenn wir die Publikation von Dr. Martens (Virch. Arch. 138, p. 111) ins Auge fassen.

Seine Patientin ist erst 13 Jahre alt und schon mit einem nach aussen vom n. opticus gelegenen Tumor chorioideae des melanotischen Auges behaftet; der Tumor erwies sich als pigmentiertes mischzelliges Sarcom. Histologischer Bau und Anordnung der intracellulären Pigmentierung sind mit denen des Hirschberg'schen Falles fast identisch. Grosse Uebereinstimmung zeigt auch das klinische Bild der angeborenen Anomalie:

„Die Hornhaut ist klar, die Sclera im Allgemeinen grau, unten aussen zeigen sich landkartenartige, ausgedehnte, fleckige, grauschwarze Pigmentationen, regellos verteilt, ohne Anschluss an die Insertion der Muskeln . . . . Der untere Teil der Iris ist dunkel schwarzbraun und setzt sich deutlich ab gegen den oberen hellbraunen Teil.“

Den jüngsten Fall der Casuistik demonstrierte Fehr am 20. Juli 1899 der Berliner Ophthalmol. Gesellschaft (Centralbl. f. Augenh. 1900, p. 24):

„Um die Hornhaut (des l. Auges eines jungen Mannes) herum besteht ein breiter, unregelmässig begrenzter, bläulich violetter Kranz, der einzelne bräunliche Flecke umschliesst. Die Iris ist tief dunkelbraun,

während die des anderen Auges eine graublaue Farbe hat. . . . Der Augenhintergrund hat das Aussehen eines Negeraugenhintergrundes. . . . Die Funktion ist normal.

Am Schlusse meiner Abhandlung damit angelangt, möchte ich meinem verehrten Lehrer, Herrn Professor Leber, für die freundliche Förderung meiner Arbeit meinen verbindlichsten Dank aussprechen.

Lebenslauf.

Verfasser vorliegender Arbeit, Sally Behr, isr. Konfession, wurde am 24. Juni 1878 zu Karlsruhe i. B. geboren als der Sohn des Kaufmanns Sigmund Behr daselbst. Er besuchte von Herbst 1887 bis Herbst 1896 das Karlsruher Gymnasium, studierte dann von 1896 bis 1901 (10 Semester) in Heidelberg, München und Berlin Medizin. Im Sommer 1898 bestand er zu Heidelberg das Tentamen physicum, Winter 1901/02 dort auch die ärztliche Hauptprüfung.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen und Kurse folgender Herren, denen er an dieser Stelle danken möchte.

In Heidelberg: Arnold, Aschaffenburg, Bettmann, Bütschli, Czerny, Erb, Ernst, Gegenbaur, Göppert, v. Hippel, Hoffmann, Jurasz, Kehrer, Knauff, Krafft, Kraepelin, Kühne†, Leber, Lossen, Maurer, V. Meyer†, Passow, Pfitzer, Quincke, Schäffer, Schottländer, Schuberg, Vierordt.

In München: v. Bauer, Herzog, Klaussner, May, v. Tappeiner, v. Winckel, Ziegler.

In Berlin: Gusserow, Heubner, Jacobsohn, Koblank, v. Michel, Nagel.